

PE 415

DANIELA ALMEIDA PINHEIRO DA COSTA

**EPIDEMIOLOGIA DOS TUMORES DO SISTEMA
NERVOSO CENTRAL NAS CRIANÇAS ATENDIDAS NO
HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO (1994-2000)**

**Trabalho apresentado à Universidade
Federal de Santa Catarina, para a
conclusão do Curso de Graduação em
Medicina.**

FLORIANÓPOLIS – SANTA CATARINA

2001

DANIELA ALMEIDA PINHEIRO DA COSTA

**EPIDEMIOLOGIA DOS TUMORES DO SISTEMA
NERVOSO CENTRAL NAS CRIANÇAS ATENDIDAS NO
HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO (1994-2000)**

**Trabalho apresentado à Universidade
Federal de Santa Catarina, para a
conclusão do Curso de Graduação em
Medicina.**

Coordenador do Curso: Dr. Edson José Cardoso

Orientadora: Dra. Denise Bousfield da Silva

FLORIANÓPOLIS – SANTA CATARINA

2001

AGRADECIMENTOS

À minha orientadora Dra. Denise Bousfield da Silva, pela compreensão e pelo auxílio na realização deste trabalho.

Ao Dr. Daniel Faraco Neto, pelas informações fornecidas.

Ao Serviço de Onco-Hematologia e ao Serviço de Arquivo Médico e Estatístico do Hospital Infantil Joana de Gusmão, que permitiram com que fossem obtidos os dados deste trabalho.

Aos meus pais, Ivete e Ilauridy, por todo o apoio e o amor que sempre deram durante a minha vida.

Aos meus irmãos Camila e Rafael, pela amizade.

À minha avó, Verônica, pelas preces sempre atendidas.

Ao meu amor, Sérgio, pela compreensão em todos os momentos difíceis, e pela alegria da sua companhia.

À minha amiga Suani, pelo coleguismo durante todo o internato médico.

A todos aqueles que de alguma forma cooperaram e incentivaram na realização deste trabalho.

A Deus que ilumina meu caminho e me guia.

ÍNDICE

1. INTRODUÇÃO.....	01
2. OBJETIVOS.....	06
3. MÉTODO.....	07
4. RESULTADOS.....	10
5. DISCUSSÃO.....	23
6. CONCLUSÕES.....	37
7. REFERÊNCIAS.....	38
NORMAS ADOTADAS.....	45
RESUMO.....	46
SUMARRY.....	47
APÊNDICE	48
ANEXOS.....	49

1. INTRODUÇÃO

Os tumores do Sistema Nervoso Central (SNC) são a segunda malignidade mais freqüente em crianças menores de 15 anos de idade. Representam os tumores sólidos mais comuns da infância. Sua incidência é de 2,8 casos por 100.000 crianças por ano, enquanto que a da leucemia linfoblástica aguda é de 3,1, e a de outros tumores sólidos varia de 0,2 a 1,0.¹⁻⁴

São descritos 2 picos etários de incidência para os tumores do SNC. O primeiro pico ocorre na primeira década de vida, com predomínio do sexo masculino e das neoplasias de linhagem embrionária. O segundo pico inicia-se a partir da terceira década de vida, com predomínio de tumores gliais.⁵

Os tumores do SNC em crianças possuem grande incidência na fossa posterior, se comparados com os que surgem nos adultos. Entretanto, a distribuição depende da idade, ou seja, no primeiro ano de vida e na adolescência predominam os tumores supratentoriais, enquanto que os infratentoriais predominam no período da infância restante.⁶

A hereditariedade parece ter importância para alguns tipos de tumores do SNC, sendo que 16 % dos pacientes com tumor cerebral têm história familiar de câncer.⁷

Na literatura, é descrita associação de tumores do SNC com algumas síndromes, tais como, facomatoses (Neurofibromatose, Esclerose Tuberosa, Síndrome de Hippel Lindau), síndrome de Li Fraumeni, síndrome do Carcinoma de célula névica basal, síndrome de Turcot e síndrome da ataxia-telangiectasia.⁷

Há relatos, na literatura pesquisada, de ocorrência de tumores do SNC em crianças que receberam radioterapia profilática para outras malignidades no crânio, principalmente com tipos histopatológicos de Astrocitoma alto grau supratentorial e Meningioma.^{7,8}

O estudo da oncogênese nos tumores do SNC tem avançado nos últimos anos. Alguns oncogenes já foram descritos na literatura, estando inapropriadamente expressos em Astrocitomas, tais como, c-cis, c-erb, gli, N-ras, e c-myc. O c-myc, também, está presente em alguns Meduloblastomas. As seqüências gênicas supressoras de tumores podem estar deletadas, como ocorre em alguns Meningiomas, com perda de fragmento do cromossoma 22, e Astrocitomas, com perda de parte do cromossoma 10 e 17.⁷

A classificação dos tumores cerebrais foi inicialmente proposta por Bailey e Cushing, baseando-se nos vários estágios de desenvolvimento das células tumorais. A classificação da Organização Mundial de Saúde (OMS) foi concebida a partir da classificação de Bailey e Cushing, e após foi modificada para acoplar a morfologia tecidual e o grau de anaplasia celular, tomando como base também a classificação de Kernohan (vide Anexo 1).⁹⁻¹¹

Na criança ocorre uma determinada classe de tumores do SNC de linhagem embrionária, comuns no cerebelo e que possuem comportamento característico de disseminação leptomeníngea precoce. Estes tumores do SNC foram denominados de tumores neuroectodérmicos primitivos, pela classificação da OMS. Mas possuem denominação distinta de acordo com a sua localização, sendo no cerebelo denominado de Meduloblastoma, na glândula pineal de Pineoblastoma e no cérebro de Neuroblastoma.^{9,11,12}

Os tumores da medula espinhal correspondem de 3 a 6% dos tumores pediátricos do SNC. Em relação ao tipo histopatológico 60% são Astrocitomas e 20 a 30% Ependimomas. Geralmente, são tumores bem diferenciados, de baixo grau, e apenas 10% possuem alto grau ou anaplasia.¹³⁻¹⁷

A apresentação clínica dos tumores do SNC pediátricos depende muito da idade, do nível de desenvolvimento neurológico pré-mórbido e do sítio de origem do tumor, do que apenas do tipo histopatológico.⁶

Os tumores cerebrais causam alteração neurológica diretamente, infiltrando e comprimindo estruturas normais do SNC, ou indiretamente, causando obstrução do fluxo do líquido cefalorraquídeo (LCR) e aumento da pressão intracraniana (PIC).^{5,6}

A tríade de cefaléia matinal, vômitos, e alteração visual sugere rápido crescimento tumoral no SNC, porém não é manifestação freqüente. Geralmente os sinais iniciais de aumento da PIC são subagudos, inespecíficos e não localizados. Na idade escolar pode haver declínio na performance acadêmica, fadiga e mudanças de comportamento, associados à cefaléia intermitente. Nos primeiros anos de vida, irritabilidade, anorexia, retardo de desenvolvimento, regressão de habilidades intelectuais e motoras adquiridas, e macrocefalia são freqüentemente sinais de aumento da PIC. A fundoscopia revela mais palidez óptica do que papiledema. O sinal do sol poente pode ser observado em lactentes com aumento da PIC por obstrução do fluxo do LCR, com dilatação do terceiro ventrículo ou compressão da região tectal do mesencéfalo.⁵

Os tumores infratentoriais podem se apresentar como déficit de equilíbrio ou das funções do tronco cerebral. Déficit dos nervos cranianos V, VII e IX, associados com nistagmo sugerem fortemente invasão do tronco cerebral.^{5,6,18}

Os tumores supratentoriais, geralmente, apresentam-se com cefaléia, crises convulsivas e síndrome do neurônio motor superior. Hemianopsia bitemporal sugere tumores quiasmáticos.^{5,19}

O envolvimento da medula espinhal e cauda eqüina por tumores do SNC pode causar dor nas costas e radicular, e sinais de disfunção medular, tais como paraparesia, disfunção sensorial e esfinteriana.^{5,6,13-17}

Os métodos diagnósticos de neuroimagem possuem sensibilidade elevada. A tomografia computadorizada (CT) pode detectar 95% das lesões.²⁰⁻²⁵

A angiografia pode ser utilizada no pré-operatório de tumores hipervascularizados, como Papiloma do plexo coriódio e Hemangioblastoma, e para afastar malformações vasculares.⁵

A ressonância nuclear magnética (RNM) possui vantagens em relação a CT, pois não utiliza radiação ionizante, não necessita de contrastes endovenosos, obtém imagens em múltiplos planos, evita artefatos ósseos, possui maior sensibilidade para detectar infiltração precoce, e pode visualizar disseminação leptomeningea intrarraquídea.²⁰⁻²⁵

A RNM, no entanto, possui algumas desvantagens, como a maior sensibilidade a artefatos de movimento e requer mais tempo para sua realização. O uso de gadolinium DTPA auxilia a visualização da arquitetura tumoral interna e sua vascularização, bem como auxilia a diferenciação do tumor residual da fibrose.²³⁻²⁵

Idealmente, os pacientes com tumores do SNC devem ser acompanhados por equipe multidisciplinar em serviço de referência para oncologia infantil.⁶

A terapêutica dos tumores do SNC, em crianças, baseia-se na neurocirurgia, na radioterapia e na quimioterapia, de forma isolada ou associada dependendo da idade, do tipo histopatológico, da localização e do estadiamento do tumor.^{5,6,12}

Os grandes avanços obtidos na área da neurocirurgia foram possíveis com a detecção precoce e acuidade na localização tumoral pela RNM. Os tumores do SNC são retirados de forma mais completa, com menos morbidade e com taxa de mortalidade inferior a 1% na maioria dos centros de neurocirurgia pediátricos.⁵

A radioterapia (RT) tem grande validade no manuseio de crianças com tumores do SNC. A escolha da dose total da radioterapia depende do tipo do

tumor e da tolerância do SNC, que é avaliada pela idade e pelo volume do cérebro e da medula espinhal.⁵

O uso da quimioterapia (QT) em tumores do SNC tem progredido, mas está muito aquém da resposta encontrada em outros tumores pediátricos. O uso de QT ao invés de RT tem sido investido em crianças muito jovens para minimizar as seqüelas neurológicas.^{8,26-28}

A partir do momento que a compreensão no campo da genética molecular e biologia dos tumores do SNC avançar poder-se-á investir em novas modalidades terapêuticas. O uso da imunoterapia, da terapia gênica e de fatores antiangiogênese, ainda está em estudo.²⁰

A morbidade determinada pelos tumores do SNC é uma das mais elevadas entre as malignidades pediátricas e resulta em déficit motor e intelectual associado com o próprio tumor e com a terapia multimodal agressiva.^{8,29,30}

A sobrevida das crianças com tumores do SNC varia de acordo com o tipo histopatológico, sua localização e a idade. A sobrevida é pior para os menores de 2 anos de vida, crianças com Glioma de tronco encefálico e com Ependimoma. A sobrevida é melhor para crianças de 10 a 14 anos e aquelas com Astrocitomas cerebelares. A sobrevida de crianças tratadas em centros de câncer e centros universitários tende a ser melhor, principalmente nos tumores mais agressivos.^{26,31,32}

Este estudo propõe-se a verificar a ocorrência de casos novos e a mortalidade de tumores do SNC em crianças, cujo diagnóstico foi realizado em um centro de referência em câncer pediátrico do estado de Santa Catarina.

{

2. OBJETIVO

2.1 Geral:

Descrever a ocorrência de casos novos e a mortalidade das crianças portadoras de tumores do SNC, diagnosticados em um centro de referência oncológico de Santa Catarina no período de 01/01/1994 à 31/12/2000.

2.2 Específico:

- Descrever a evolução temporal da ocorrência de casos novos de tumores do SNC nas crianças estudadas.
- Verificar a ocorrência de casos novos e a mortalidade das crianças estudadas com tumores do SNC, em relação ao sexo, à cor, à idade de diagnóstico em anos, à procedência, ao tipo histopatológico, e à topografia no SNC.
- Descrever se no momento do óbito das crianças estudadas, a neoplasia estava presente ou não.

3. MÉTODO

Esta pesquisa foi um estudo retrospectivo, descritivo e longitudinal. Foi realizado no período de 01/01/1994 a 31/12/2000, no Serviço de Onco-hematologia (SOH) do Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG), centro terciário, e referência em oncologia pediátrica, no estado de Santa Catarina.

3.1. População de estudo:

No período de 01/01/1994 a 31/12/2000, foram analisadas 127 crianças com tumores do SNC. Foram incluídas neste estudo, todos os casos novos de tumores do SNC. Estas crianças foram atendidas no ambulatório e na enfermaria do SOH do HIJG.

3.2. Critérios de exclusão:

- Neoplasias secundárias com metástase para o SNC
- Casos novos de tumores do SNC que iniciaram tratamento específico em outro serviço e foram encaminhados para o HIJG, apenas para complementar o tratamento.

- Casos de tumores do SNC recidivados, cujo diagnóstico inicial ocorreu anteriormente a data de 01/01/1994.
- Casos de tumores do SNC onde houve perda de seguimento.

3.3. Procedimentos:

Os dados foram coletados nos prontuários do ambulatório do SOH e do Serviço de Arquivo Médico e Estatístico (SAME) do HIJG.

As 127 crianças avaliadas foram descritas segundo as seguintes variáveis:

- O sexo;
- A Cor;
- A idade de diagnóstico em anos, agrupados em grupos a cada 5 anos;
- A data do diagnóstico, estabelecida a partir da data da cirurgia onde foi obtido material para o exame anatomopatológico. Naqueles pacientes que não foi realizado o exame anatomopatológico, considerou-se como a data do diagnóstico, a data da realização dos primeiros métodos diagnósticos de neuroimagem (RNM e/ou CT) com lesão sugestiva de tumor do SNC.
- O diagnóstico anatomopatológico, que obedeceu a classificação da OMS para tumores do SNC (vide anexo 1).
- A localização topográfica dos tumores do SNC, que foi obtida através dos resultados dos exames de neuroimagem anteriores à da primeira ressecção tumoral ou do início de qualquer terapêutica específica.
- O status vital. Considerou-se como status vital, a situação da doença do paciente, ao término do período do estudo. O status vital foi considerado como

vivo e em tratamento (VET), vivo e fora de tratamento (VFT), e óbito. Foram considerados vivos e em tratamento, aqueles pacientes com neoplasia residual ou que não haviam terminado o esquema terapêutico específico. Os pacientes vivos e fora de tratamento foram aqueles sem presença de neoplasia evidente e que terminaram o esquema terapêutico específico.

- A situação da doença no momento do óbito. Foi observado se a neoplasia no momento do óbito se encontrada presente ou ausente.

3.4. Análise estatística:

Após a coleta dos dados em protocolo pré-estabelecido (apêndice 1), foi utilizado o programa EPI - INFO 6,04 para análise das variáveis citadas através das frequências das variáveis e tabulação cruzada das mesas.

4. RESULTADOS

A população pesquisada compreendeu 127 crianças portadoras de tumor de SNC, distribuídas da seguinte forma: 68 crianças (53,5 %) do sexo masculino e 59 crianças (46,5 %) do sexo feminino; 123 crianças (96,9 %) de cor branca e 4 (3,1 %) de cor preta; conforme representado nas figuras 1 e 2.

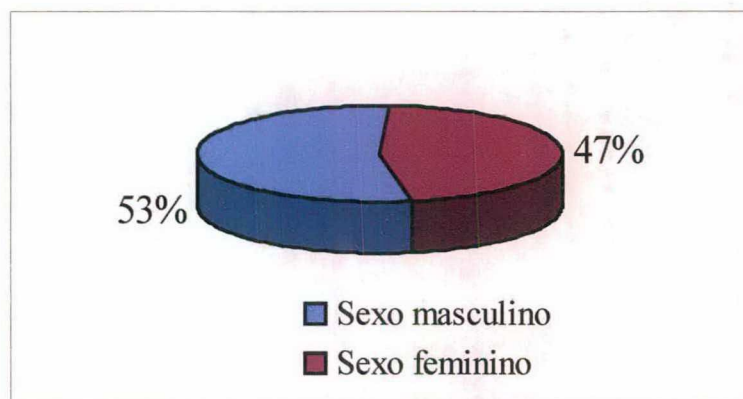


Figura 1 : Distribuição das 127 crianças com tumor do SNC, segundo o sexo.

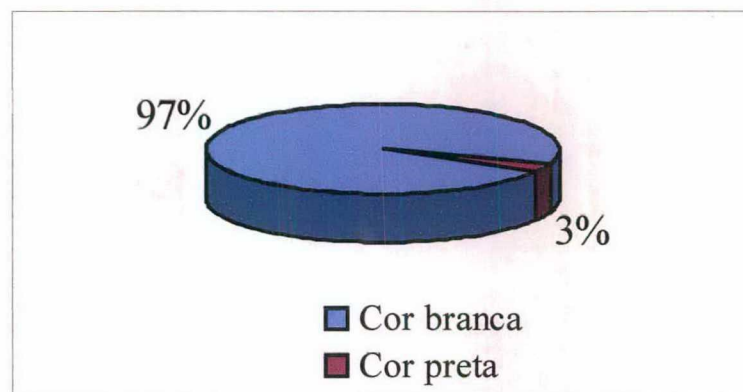


Figura 2 : Distribuição das 127 crianças com tumor do SNC, segundo a cor.

Das 127 crianças com tumor do SNC , 53 crianças (41,7%) estavam na faixa etária de 5 a 9 anos, no momento do diagnóstico; 39 (30,7 %) estavam na faixa etária de 0 a 4 anos; e 35 (27,6%) de 10 a 14 anos. A média de idade foi de 7 anos.

A distribuição da população estudada, segundo a idade ao diagnóstico, e segundo o sexo, está demonstrada na Tabela I.

Tabela I – Distribuição, em número e em porcentagem, das 127 crianças com tumor do SNC, segundo a idade de diagnóstico e o sexo.

Idade	Fem. *	%	Masc. †	%	n	%
< 2	04	6,8	04	5,9	08	6,3
2 – 4	10	16,9	21	30,9	31	24,4
5 – 9	27	45,8	26	38,2	53	41,7
10 – 14	18	30,5	17	25,0	35	27,6
TOTAL	59	100,0	68	100,0	127	100,0

FONTE : SOH / SAME / HIJG, 01/01/1994 - 31/12/2000.

* Sexo feminino

† Sexo masculino

A distribuição das 127 crianças com tumor do SNC, segundo o ano de diagnóstico, encontra-se na tabela II.

Tabela II – Distribuição, em número e em porcentagem, das 127 crianças com tumor do SNC, segundo o ano de diagnóstico.

Ano de diagnóstico	N	%
1994	13	10,2
1995	15	11,8
1996	19	15,0
1997	22	17,3
1998	18	14,2
1999	23	18,1
2000	17	13,4
TOTAL	127	100

FONTE : SOH / SAME / HIJG, 01/01/1994 - 31/12/2000.

A procedência das 127 crianças com tumor do SNC estudadas, segundo a mesorregião de Santa Catarina, está representada na Tabela III. As cidades distribuídas de acordo com a mesorregião de Santa Catarina, constam no Anexo 2.

Tabela III – Distribuição, em número e em porcentagem, das 127 crianças com tumor do SNC, segundo a mesorregião de procedência em Santa Catarina.

Mesorregião	n	%
Grande Florianópolis	54	42,5
Vale do Itajaí	25	19,7
Sul Catarinense	21	16,5
Oeste Catarinense	19	15,0
Serrana	05	3,9
Norte Catarinense	03	2,4
TOTAL	127	100

FONTE : SOH / SAME / HIJG, 01/01/1994 - 31/12/2000.

Das 127 crianças com tumor do SNC, 115 crianças (91 %) apresentavam o exame diagnóstico anatomopatológico e 12 crianças (9 %) não apresentavam.

A distribuição das 115 crianças com tumor do SNC, que apresentavam o exame anatomopatológico, segundo o sexo e o grupo etário, está representada nas Tabelas IV e V.

Tabela IV – Distribuição, em número e em porcentagem, das 115 crianças com tumor do SNC, segundo o tipo histopatológico e o sexo.

Tipo histopatológico	Fem. *	%	Masc. †	%	n	%
Astrocitoma baixo grau	14	25,5	15	25,0	29	25,2
Meduloblastoma	05	9,1	17	28,3	22	19,1
Ependimoma	08	14,5	10	16,7	18	15,7
Craniofaringioma	04	7,3	05	8,3	09	7,8
Oligodendroglioma	04	7,3	03	5,0	07	6,1
Glioblastoma	03	5,5	01	1,7	04	3,5
Glioma misto	02	3,6	02	3,3	04	3,5
Tumor plexo corióide	02	3,6	02	3,3	04	3,5
Astrocitoma anaplásico	02	3,6	–	–	02	1,7
Neuroblastoma	–	–	02	3,3	02	1,7
Ganglioglioma	01	1,8	01	1,7	02	1,7
Germinoma	02	3,6	–	–	02	1,7
Meningioma	02	3,6	–	–	02	1,7
TNED‡	01	1,8	01	1,7	02	1,7
Tumor de pineal	01	1,8	01	1,7	02	1,7
Adenoma hipófise	01	1,8	–	–	01	0,9
Coriocarcinoma	01	1,8	–	–	01	0,9
Glioma tronco cerebral	01	1,8	–	–	01	0,9
Hemangioma	01	1,8	–	–	01	0,9
TOTAL	55	100	60	100	115	100

FONTE : SOH / SAME / HIJG, 01/01/1994 - 31/12/2000.

* Sexo feminino

† Sexo masculino

‡ Tumor neuroepitelial desembrionário

Tabela V – Distribuição, em número e em porcentagem, das 115 crianças com tumor do SNC, segundo o tipo histopatológico e o grupo etário.

Tipo histopatológico	0 - 4	%	5 - 9	%	10-14	%	n	%
Astrocitoma baixo grau	08	21,6	11	23,9	10	31,2	29	25,2
Meduloblastoma	07	18,9	10	21,7	05	15,6	22	19,1
Ependimoma	11	29,7	05	10,7	02	6,2	18	15,7
Craniofaringioma	02	5,4	03	6,5	04	12,5	09	7,8
Oligodendroglioma	01	2,7	04	8,7	02	6,2	07	6,1
Glioblastoma	01	2,7	01	2,2	02	6,2	04	3,5
Glioma misto	02	5,4	–	–	02	6,2	04	3,5
Tumor plexo corióide	03	8,1	01	2,2	–	–	04	3,5
Astrocitoma anaplásico	01	2,7	01	2,2	–	–	02	1,7
Neuroblastoma	–	–	–	–	02	6,2	02	1,7
Ganglioglioma	01	2,7	01	2,2	–	–	02	1,7
Germinoma	–	–	01	2,2	01	3,1	02	1,7
Meningioma	–	–	01	2,2	01	3,1	02	1,7
TNED*	–	–	01	2,2	01	3,1	02	1,7
Tumor de pineal	–	–	02	2,2	–	–	02	1,7
Adenoma hipófise	–	–	01	2,2	–	–	01	0,9
Coriocarcinoma	–	–	01	2,2	–	–	01	0,9
Glioma tronco cerebral	–	–	01	2,2	–	–	01	0,9
Hemangioma	–	–	01	2,2	–	–	01	0,9
TOTAL	37	100	46	100	32	100	115	100

FONTE : SOH / SAME / HIJG, 01/01/1994 - 31/12/2000.

* Tumor neuroepitelial desiem brioblástico

Dos 18 casos de Ependimoma, 13 casos eram Ependimomas anaplásicos (72,2 %), e 5 casos eram Ependimoma baixo grau (27,8 %).

Dos 4 casos de tumor do plexo coriódio, 3 casos (75%) eram papilomas e 1 caso (25 %) era carcinoma.

Dos 2 casos de tumor de pineal 1 caso (50 %) era Pineocitoma e 1 caso (50 %) era Pineoblastoma.

Os tipos histopatológicos das 8 crianças portadoras de tumor de SNC, menores de 2 anos, eram 2 casos (28,6 %) de Ependimoma anaplásico, 2 casos (28,6 %) de Meduloblastoma, 1 caso (14,3 %) de Astrocitoma baixo grau, 1 caso (14,3 %) de Papiloma de plexo coriódio e 1 caso (14,3 %) de Carcinoma de plexo coriódio; e 1 criança (25 %) não possuía o exame anatomopatológico.

As 12 crianças com tumor do SNC, sem o exame anatomopatológico, distribuíram-se segundo o sexo e o grupo etário da seguinte forma: 04 crianças (33,3 %) do sexo masculino e 08 crianças (66,7 %) do sexo feminino; 2 crianças (16,7 %) de 0 a 4 anos, 7 crianças (58,3 %) de 5 a 9 anos, e 3 crianças (25 %) de 10 a 14 anos.

Dos 127 casos de tumores de SNC estudados, 63 casos (49,6 %) possuíam localização supratentorial, 57 casos (44,9 %) localização infratentorial, e 7 casos (5,5 %) eram intramedulares, conforme ilustrado na Figura 3.

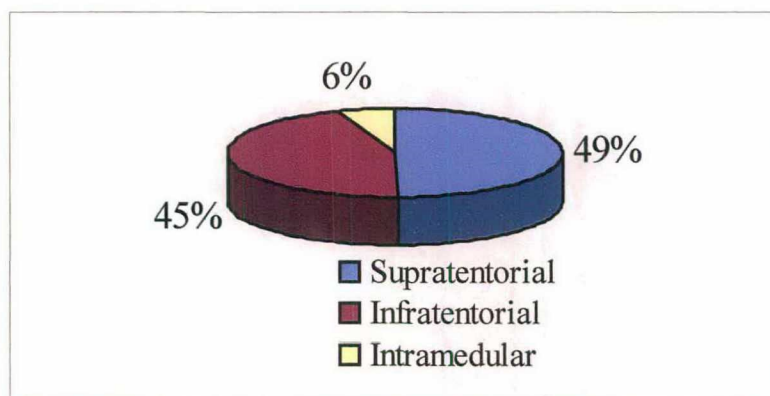


Figura 3 : Distribuição das 127 crianças com tumor do SNC, segundo a topografia

As 127 crianças com tumor do SNC foram analisadas, correlacionando a topografia do tumor no SNC com o sexo, o grupo etário, e o tipo histopatológico, como está apresentado nas Tabelas VI, VII e VIII.

Tabela VI – Distribuição, em número e em porcentagem, das 127 crianças com tumor do SNC, segundo a topografia e o grupo etário.

Topografia	0 - 4	%	5 - 9	%	10-14	%	n	%
Supratentorial	18	46,1	24	45,3	21	60,0	63	49,6
Infratentorial	18	46,1	28	52,8	11	31,4	57	44,9
Medular	03	7,7	01	1,9	03	8,6	07	5,5
TOTAL	39	100	53	100	35	100	127	100

FONTE : SOH / SAME / HIJG, 01/01/1994 - 31/12/2000.

Nas crianças menores de 2 anos, com tumor do SNC, houve 4 casos de localização supratentorial, e 4 casos de localização infratentorial.

Tabela VII – Distribuição, em número e em porcentagem, das 127 crianças com tumor do SNC, segundo a topografia e o sexo.

Topografia	Fem. *	%	Masc. †	%	n	%
Supratentorial	37	62,7	26	38,2	63	49,6
Infratentorial	19	32,2	38	55,9	57	44,9
Medular	03	5,1	04	5,9	07	5,5
TOTAL	59	100	68	100	127	100

FONTE : SOH / SAME / HIJG, 01/01/1994 - 31/12/2000.

* Sexo feminino

† Sexo masculino

Tabela VIII – Distribuição, em número e em porcentagem, das 115 crianças com tumor do SNC, segundo o tipo histopatológico e a topografia.

Tipo histopatológico	ST*	%	IT[†]	%	IM[‡]	%	n	%
Astrocitoma baixo grau	14	22,9	11	23,4	04	57,1	29	25,2
Meduloblastoma	–	–	21	44,7	01	14,3	22	19,1
Ependimoma	06	10,0	10	21,3	02	28,6	18	15,7
Craniofaringioma	09	14,8	–	–	–	–	09	7,8
Oligodendroglioma	06	9,8	01	2,1	–	–	07	6,1
Glioblastoma	04	6,6	–	–	–	–	04	3,5
Glioma misto	02	3,3	02	4,3	–	–	04	3,5
Tumor plexo corióide	04	6,6	–	–	–	–	04	3,5
Astrocitoma anaplásico	01	1,6	01	2,1	–	–	02	1,7
Neuroblastoma	02	3,3	–	–	–	–	02	1,7
Ganglioglioma	02	3,3	–	–	–	–	02	1,7
Germinoma	02	3,3	–	–	–	–	02	1,7
Meningioma	02	3,3	–	–	–	–	02	1,7
TNED [§]	02	3,3	–	–	–	–	02	1,7
Tumor de pineal	02	3,3	–	–	–	–	02	1,7
Adenoma hipófise	01	1,6	–	–	–	–	01	0,9
Coriocarcinoma	01	1,6	–	–	–	–	01	0,9
Glioma tronco cerebral	–	–	01	2,1	–	–	01	0,9
Hemangioma	01	1,6	–	–	–	–	01	0,9
TOTAL	60	100	47	100	07	100	115	100

FONTE : SOH / SAME / HIJG, 01/01/1994 - 31/12/2000.

* Supratentorial

‡ Intramedular

† Infratentorial

§ Tumor neuroepitelial desembrionário

Dos 12 casos de tumor do SNC sem o exame anatomopatológico, 10 casos (83,3 %) eram infratentoriais, e 2 casos (16,7 %) eram supratentoriais.

Com relação ao status vital, das 127 crianças estudadas, 62 (48,8 %) encontravam-se vivas e fora de tratamento (VFT), 22 (17,3 %) estavam vivas e em tratamento (VET) e 43 (33,9 %) evoluíram para óbito.

Todas as 43 crianças com tumor do SNC que faleceram, apresentavam doença resistente ao tratamento, recidivada, ou residual.

O status vital das 127 crianças estudadas está representado, segundo o grupo etário, o sexo, a topografia, e o tipo histopatológico, nas Tabelas IX, X, XI e XII.

Tabela IX – Distribuição, em número e em porcentagem, das 127 crianças com tumor do SNC, segundo o status vital e o grupo etário.

Status vital	0 - 4	%	5 – 9	%	10-14	%	n	%
Vivo em tratamento	08	20,5	08	15,1	06	17,1	22	17,3
Vivo fora de tratamento	14	35,9	29	54,7	19	54,3	62	48,8
Óbito	17	43,6	16	30,2	10	28,6	43	33,9
TOTAL	39	100	53	100	35	100	127	100

FONTE : SOH / SAME / HIJG, 01/01/1994 - 31/12/2000.

Das 8 crianças portadoras de tumor do SNC, menores de 2 anos, 1 criança (12,5 %) estava VET, 2 crianças (25 %) estavam VFT e 5 crianças (62,5 %) foram a óbito.

Tabela X – Distribuição, em número e em porcentagem, das 127 crianças com tumor do SNC, segundo o status vital e o sexo.

Status vital	Fem. *	%	Masc. †	%	n	%
Vivo em tratamento	11	18,6	11	16,2	22	17,3
Vivo fora de tratamento	28	47,5	34	50,0	62	48,8
Óbito	20	33,9	23	33,8	43	33,9
TOTAL	59	100	68	100	127	100

FONTE : SOH / SAME / HIJG, 01/01/1994 - 31/12/2000.

* Sexo feminino

† Sexo masculino

Tabela XI – Distribuição, em número e em porcentagem, das 127 crianças com tumor do SNC, segundo o status vital e a topografia.

Status vital	ST*	%	IT†	%	IM‡	%	n	%
Vivo em tratamento	11	17,5	09	15,8	02	28,6	22	17,3
Vivo fora de tratamento	35	55,5	23	40,3	04	57,1	62	48,8
Óbito	17	27,0	25	43,9	01	14,3	43	33,9
TOTAL	63	100	57	100	07	100	127	100

FONTE : SOH / SAME / HIJG, 01/01/1994 - 31/12/2000.

* Supratentorial

† Infratentorial

‡ Intramedular

Das 12 crianças que não foi possível obter o exame anatomopatológico, 2 crianças (16,7 %) estavam VET, e 10 crianças (83,3 %) foram a óbito.

Tabela XII – Distribuição, em número e em porcentagem, das 115 crianças com tumor do SNC, segundo o tipo histopatológico e a topografia.

Tipo histopatológico	VET*	%	VFT†	%	O‡	%	n	%
Astrocitoma baixo grau	06	30	20	32,3	03	9,1	29	25,2
Meduloblastoma	03	15	09	14,5	10	30,3	22	19,1
Ependimoma	01	5	06	9,7	11	33,3	18	15,7
Craniofaringioma	01	5	08	12,9	–	–	09	7,8
Oligodendroglioma	01	5	05	8,1	01	3,0	07	6,1
Glioblastoma	01	5	–	–	03	9,1	04	3,5
Glioma misto	01	5	03	4,8	–	–	04	3,5
Tumor plexo corióide	–	–	04	6,5	–	–	04	3,5
Astrocitoma anaplásico	01	5	–	–	01	3,0	02	1,7
Neuroblastoma	01	5	01	1,6	–	–	02	1,7
Ganglioglioma	01	5	01	1,6	–	–	02	1,7
Germinoma	01	5	–	–	01	3,0	02	1,7
Meningioma	–	–	01	1,6	01	3,0	02	1,7
TNED§	01	5	01	1,6	–	–	02	1,7
Tumor de pineal	01	5	01	1,6	–	–	02	1,7
Adenoma hipófise	–	–	01	1,6	–	–	01	0,9
Coriocarcinoma	–	–	–	–	01	3,0	01	0,9
Glioma tronco cerebral	–	–	–	–	01	3,0	01	0,9
Hemangioma	–	–	01	1,6	–	–	01	0,9
TOTAL	20	100	62	100	33	100	115	100

FONTE : SOH / SAME / HJG, 01/01/1994 - 31/12/2000.

* Vivo e em tratamento

‡ Óbito

† Vivo e fora de tratamento

§ Tumor neuroepitelial desiem brioblástico

5. DISCUSSÃO

Apesar dos tumores do SNC, como um grupo, serem considerados como a segunda malignidade mais comum da infância, representam uma grande variedade de tipos histopatológicos. A freqüência de cada tipo histopatológico, que constitui os tumores do SNC, varia de acordo com a idade, o sexo, e o local de surgimento do tumor, o que dificulta o estudo epidemiológico destes tumores.³³

O Instituto Nacional do Câncer nos Estados Unidos criou um programa denominado SEER (Surveillance, Epidemiology, and End Results), presente desde 1968, que coleta dados a respeito da incidência, do tratamento, e da mortalidade, nas crianças americanas com câncer.^{1,34}

Os dados epidemiológicos relacionados com a incidência e a mortalidade por tumores, em crianças brasileiras, são pobres. Alguns dados obtidos no Instituto Nacional do Câncer (INCA) do Brasil, indicam que os tumores do SNC estão entre as neoplasias mais freqüentes na criança.³⁵

A incidência dos tumores do SNC, de forma combinada, nos Estados Unidos, é de 2,8 casos para cada 100.00 crianças por ano. Existindo um predomínio no sexo masculino, com razão masculino-feminino de 1,1 : 1, e na cor branca, com razão branco-preto de 1,2.^{1,31}

No presente estudo, houve predomínio do sexo masculino, com razão masculino-feminino de 1,2 : 1, e da cor branca (97 %).

Nos dados colhidos do programa SEER de 1973 – 1980 predominou o grupo etário de 5 a 9 anos, sendo que 32 % eram menores de 5 anos.³¹ No estudo do programa SEER de 1989-1991 houve predomínio nos menores de 5 anos.⁴

No estudo atual, predominou a faixa etária de 5 a 9 anos (41,7 %), seguido pela faixa etária de 0 a 4 anos (30,7 %), e 10 a 14 anos (27,6 %). A média de idade foi 7 anos.

Neste estudo, o grupo etário de 0 a 4 anos mostrou predomínio do sexo masculino com razão masculino-feminino de 1,8 : 1. Nos menores de 2 anos não houve predomínio de sexo, como também na faixa etária de 5 a 14 anos.

A etiologia dos tumores do SNC não está bem clara, mas estudos mostram um aumento na incidência dos tumores do SNC, não relacionado apenas ao melhoramento dos métodos de diagnóstico por imagem, mas também devido a causas ambientais ainda não bem esclarecidas.³⁶

No estudo apresentado, a média do número de casos por ano foi de 18. Sendo que o menor número de casos foi em 1994, e o maior número de casos em 1999.

A mesorregião de maior procedência foi a da Grande Florianópolis, fato este explicável, já que o SOH do HIJG localiza-se nesta mesorregião.

A mesorregião de menor procedência foi a do Norte Catarinense, provavelmente, porque muitos casos são encaminhados a centros especializados no Estado do Paraná, divisa norte de Santa Catarina.

No estudo a partir do programa SEER 1973-1980, 88 % dos tumores malignos em crianças foram confirmados microscopicamente.³¹

Das 127 crianças com tumor do SNC estudadas, 91 % apresentavam o exame anatomopatológico, e 9 % não apresentavam.

Duffner PK, et al, publicaram estudo onde os tumores do SNC mais comuns, em crianças americanas, foram os Astrocitomas baixo grau (37 %), os Meduloblastomas (23 %), os Astrocitomas supratentoriais alto grau (11 %), os Gliomas de tronco cerebral (9 %), e os Ependimomas (8 %); este estudo não incluiu tumores “benignos”, tais como craniofaringioma.³¹

De la Torre, et al, descreveram que os Astrocitomas e Meduloblastomas como os tumores do SNC mais comuns, em crianças mexicanas..³⁷

West et al, descreveram os Ependimomas como o 3º grupo mais comum de tumores do SNC (8-10 %), vindo atrás de Astrocitomas e Meduloblastomas.³⁸

Das 115 crianças com tumor de SNC estudadas nesta pesquisa, em que obteve-se o exame anatomopatológico, os tumores mais comuns foram os Astrocitomas baixo grau (25,2 %), os Meduloblastomas (19,1 %), os Ependimomas (15,7 %), e os Craniofaringiomas (7,8 %).

Os tumores do SNC, nos 2 primeiros anos de vida, tendem a ser de origem embrionária.^{1,2,27} Eles correspondem a 20 % dos tumores cerebrais da infância.²⁷ Nos menores de 2 anos, predominam o Meduloblastoma (23 %), seguido do Astrocitoma baixo grau (21 %), e Ependimoma.³¹ Os tumores do plexo corióide, apesar de raros, são mais encontrados nos menores de 2 anos.²¹ Os tumores de tronco cerebral e Astrocitoma cerebelar são raros.³¹

Neste estudo, 6,3 % das crianças estudadas eram menores de 2 anos. Nestas crianças predominaram os tumores de alto grau, Ependimoma anaplásico (28,6 %), Meduloblastoma (28,6 %), e Carcinoma de plexo corióide (14,3 %).

No estudo, as crianças do grupo etário, de 0 a 4 anos, apresentaram como tumor mais freqüente, o Ependimoma (29,7 %), seguido pelo Astrocitoma baixo grau (21,6 %), Meduloblastoma (18,9 %), e Tumor de plexo corióide (8,1 %).

Segundo Daffner PK, et al, no grupo etário de 5 a 9 anos, os tumores mais freqüentes foram o Meduloblastoma, o Astrocitoma baixo grau, incluindo o Astrocitoma cerebelar. Os Ependimomas (4 %) foram raros.³¹

No presente estudo, as crianças do grupo etário de 5 a 9 anos tiveram como tumores mais freqüentes o Astrocitoma baixo grau (23,9 %), o Meduloblastoma (21,7 %), o Ependimoma (10,9 %), e o Oligodendroglioma (8,7 %).

No estudo de Daffner, et al, o grupo etário de 10 a 14 anos apresentou o Astrocitoma baixo grau e o Meduloblastoma, como tipos histopatológicos mais

freqüentes. Os Ependimomas e tumores do tronco cerebral foram menos comuns.³¹

Neste estudo, o grupo etário de 10 a 14 anos , mostrou que os tumores mais comuns eram o Astrocitoma baixo grau (31,2 %), o Meduloblastoma (15,6 %), e o Craniofaringioma (12,5 %). Outros tipos histopatológico foram menos freqüentes.

Na classificação do tumores do SNC, além do tipo histopatológico, é levada em consideração sua localização, o que não ocorre para o maioria dos tumores pediátricos.¹

Dos 127 casos de tumor do SNC estudados, 49,6 % eram supratentoriais, 44,9 % eram infratentoriais, e apenas 5,5 % eram intramedulares.

A maioria, das neoplasias intracranianas ocorre em região supratentorial (52 %).²¹ Este mesmo valor foi encontrado no presente estudo, onde 52,5 % era supratentorial, e 47,5 % infratentorial.

Nos menores de 2 anos e nos adolescentes, a localização preferencial é supratentorial (60 %).^{5,6}

De la Torre, et al, observaram que os tumores infratentoriais foram mais freqüentes no grupo etário de 2 a 9 anos.³⁷

Neste estudo, as crianças da faixa etária de 0 a 4 anos exibiram distribuição uniforme dos tumores intracranianos, segundo localização supra e infratentorial, mesmo nos menores de 2 anos. Já no grupo etário de 5 a 9 anos, predominou a localização infratentorial (52,8 %). Considerando-se apenas ao tumores intracranianos, 53,8 % eram infratentoriais e 46,2 % supratentoriais. Nas crianças maiores de 9 anos predominaram os tumores supratentoriais, correspondendo a 65,6 % dos tumores intracranianos.

Neste estudo, predominou a localização supratentorial (62,7 %), no sexo feminino e a localização infratentorial no sexo masculino (55,9 %). Houve

predomínio dos Meduloblastomas no sexo masculino, que são, na sua grande maioria, tumores primários do cerebelo.^{12,21}

Na localização supratentorial, Gliomas correspondem a 50 %, incluindo Astrocitomas e Glioblastomas. Nos Ependimomas 30 % são supratentoriais. Os Craniofaringiomas correspondem de 6 a 10 % dos tumores supratentoriais.²²

Os tumores supratentoriais mais comuns, encontrados neste estudo, foram o Astrocitoma baixo grau (22,9 %), o Craniofaringioma (14,8 %), o Ependimoma (9,8 %), o Oligodendroglioma (9,8 %), o Glioblastoma (6,6 %), e os tumores de plexo coróide (6,6 %).

Na fossa posterior, o tumor mais comum é o Meduloblastoma, representando 40 %, seguido do Astrocitoma e do Ependimoma.^{5,22}

Os tumores infratentoriais mais comuns, neste estudo foram o Meduloblastoma (44,7 %), Astrocitoma baixo grau (23,4 %), e o Ependimoma (21,7 %).

Os tumores da medula espinhal correspondem de 3 a 6% dos tumores pediátricos do SNC. Em geral, são tumores bem diferenciados, de baixo grau, e apenas 10% possui alto grau ou anaplasia.^{5,13-17}

A razão entre neoplasias intracranianas e intraespinhais na criança varia de 20:1 a 5:1. Mais especificamente 10:1 para astrocitomas e 20:1 a 3:1 para ependimomas.¹⁴

O Astrocitoma (60 %) é o tipo histopatológico mais comum, seguido pelo Ependimoma (20-30 %) nos tumores primários intramedulares, esta relação é inversa em adultos.^{14,15}

Os astrocitomas intramedulares possuem predomínio do sexo masculino, com razão masculino-feminino de 1,3:1.¹⁴

Neste estudo, a razão entre tumores intracranianos e intramedulares foi de 17 : 1. Os tumores intramedulares tiveram distribuição pela idade, com 42,9 % nos menores de 5 anos, 14,3 % no grupo de 5 a 9 anos, e 42,9 % acima de 9

anos. Nos tumores intramedulares houve pouco predomínio do sexo masculino (57,1 %). Os tipos histopatológicos intramedulares foram, Astrocitoma baixo grau (57,1 %), Ependimoma baixo grau (28,6 %), e Meduloblastoma (14,3 %).

Nos EUA, o câncer é a segunda causa de morte nos menores de 15 anos, perdendo apenas para os acidentes.^{3,4,39} Os tumores do SNC foram estimados como causa de 45% da mortalidade pediátrica por malignidades.²⁹ A sobrevida em 5 anos, se considerarmos os tumores do SNC como grupo, é de 52 %.³⁹

No presente estudo, o status vital foi observado, sendo que 48,8 % se encontravam VFT; 33,9 % foram a óbito; e 17,3 % estavam VET. Todas as crianças com tumor do SNC que faleceram, apresentavam doença resistente ao tratamento, recidivada, ou residual.

Estudos mostram que a sobrevida de crianças menores de 2 anos é menor do que para as outras faixas etárias. A sobrevida em 5 anos chega a 36 %, provavelmente devido a alta mortalidade operatória; tentativa de protelar o emprego da radioterapia, evitando as graves morbidades neurológicas; e maior malignidade tumoral.^{26,27,31}

Neste estudo, 43,6 % das crianças menores de 5 anos faleceram; 35,9 % estavam VFT; e 20,5 % estavam VET. Considerando-se apenas as crianças menores de 2 anos, esta proporção foi ainda maior, sendo que 62,5 % faleceram; 25 % estavam VFT; e 12,5 % estavam VET.

No grupo etário de 5 a 9 anos, a maioria, 54,7 % estava VFT; 30,2 % faleceu, e 15,1 % estava VET. O mesmo padrão foi observado no grupo etário de 10 a 14 anos, onde 54,3 % estava VFT, 28,6 % faleceu, e 17,1 % estava VET.

No estudo realizado, a distribuição do status vital, segundo o sexo, se manteve uniforme. Considerando-se o valor percentual; nas meninas e nos meninos, respectivamente, 33,9 % e 33,8 % foram a óbito; 47,5 % e 50 % estavam VFT; e 18,6 % e 16,2 % estavam VET.

Analisando-se o status vital segundo a topografia dos tumores nas 127 crianças estudadas, foi observado que, nos tumores supratentoriais, a maioria, 55,5 % estava VFT; 27 % faleceu, e 17,5 % estava VET. Enquanto que nos tumores infratentoriais, 43,9 % faleceu; 40,3 % estava VFT, 15,8 % estava VET.

A sobrevida em 5 e 10 anos de tumores intramedulares é, respectivamente, de 66 % e 60%.^{6,17} Fatores considerados como indicadores de melhor prognóstico, em tumores intramedulares pediátricos, são a idade menor de 7 anos, o sexo masculino, a duração de sintomas superior a 2 meses, a deformidade espinhal, a ausência de perda da sensibilidade, o baixo grau histopatológico, e a ressecção tumoral completa.¹⁷

Neste estudo, a maioria dos pacientes com tumores intramedulares (57,1 %) estava VFT; 28,6 % estava VET, e 14,3 % faleceu.

Os tumores Astrogliais, como grupo, possuem incidência anual de 1,7 por 100.000 crianças/ano, nas crianças dos Estados Unidos.¹ São os tumores pediátricos mais freqüentes do SNC (52 a 61 %).^{1,12,21.}

Os tumores Astrogliais pediátricos possuem pouca variação de sua incidência pelo sexo, mas parece haver maior incidência nas crianças brancas em relação as pretas.¹

A maior parte dos tumores Astrogliais é de baixo grau, sendo o Astrocitoma pilocítico um dos subtipos mais comuns na infância, e geralmente localiza-se no cerebelo.^{5,12} Os Gliomas supratentoriais de baixo grau são compostos, principalmente, por Astrocitomas e Gliomas mistos, e localizam-se mais comumente no diencéfalo e no nervo óptico.^{5,11}

Os Gliomas alto grau correspondem de 7 a 11 % dos tumores do SNC, localizando-se 66 % nos hemisférios cerebrais, 20 % na linha média, e 15 % na fossa posterior. Os tipos histopatológicos mais comuns são o Astrocitoma anaplásico e o Glioblastoma multiforme.⁵

A sobrevida em 5 anos dos Astrocitomas de baixo Grau no programa SEER foi de 71 % no geral, e de 91 % para Astrocitomas cerebelares.³¹ Em outros estudos variou segundo a localização. Nos supratentoriais localizados nos hemisférios cerebrais foi de 40 a 50 %, nas vias ópticas foi de 70 %, e nos Astrocitomas cerebelares variou de 90 a 100 %.³¹

A sobrevida em 5 anos dos Astrocitomas alto grau, no estudo SEER, foi de 71 %.³¹ Em outros estudos, onde não se individualizou a faixa etária, foi de 16 a 30 % para grau III, e de 0 a 3% para grau IV.³¹ Esta grande variação ocorre, porque os casos pediátricos possuem melhor sobrevida que os dos adultos.³¹ A sobrevida em 5 anos, do Glioblastoma, é praticamente nula, e não houve melhora desta, mesmo com advento de novos esquemas quimioterápicos.^{20,26}

Neste estudo o Astrocitoma baixo grau permaneceu como o tipo histopatológico mais comum, em todos os grupos etários, excetuando-se as crianças menores de 2 anos, onde este tipo histopatológico foi menos freqüente. Não houve diferença de sexo importante. O Astrocitoma baixo grau predominou na topografia supratentorial 48,3 %; 37,9 % eram infratentoriais; e 13,8 % intramedulares. Nos Astrocitomas baixo grau, a maioria, 69 %, estava VFT; 20,7 % estava VET, e 10,3 % faleceu.

O Astrocitoma anaplásico teve pouca ocorrência neste estudo, com apenas 2 casos registrados. Um dos casos possuía menos de 5 anos e o outro estava no grupo etário de 5 a 9 anos. Ambos eram do sexo feminino. Um caso era supratentorial e o outro infratentorial. Um dos casos foi a óbito, e o outro estava VET.

No presente estudo, houve predomínio do sexo feminino no Glioblastoma com razão masculino : feminino de 1 : 3, porém foram poucos casos registrados. Glioblastoma teve maior ocorrência nos maiores de 9 anos, onde observou-se 2 casos (50 %). Todos os casos eram supratentoriais. A maioria, dos pacientes (75 %) faleceu; apenas um (25 %) estava VET.

O glioma misto representa neoplasia com a presença de 2 ou mais tipos de células gliais, e são mais freqüentes no cérebro.¹¹

Neste estudo observou-se 4 casos de Glioma misto, sendo 2 casos nos menores de 5 anos e 2 casos nos maiores de 9 anos. Não houve diferença importante em relação ao sexo. Apresentou distribuição topográfica uniforme. A maioria dos pacientes com o tipo histológico Glioma misto (75 %) estava VFT, e 1 (25 %) estava VET.

Os Gliomas do tronco cerebral correspondem de 10 a 15 % de todos os tumores do SNC em crianças, e permanecem sendo os tumores intracranianos mais resistentes a tratamento.^{12,18} A faixa etária mais acometida é de 5 a 9 anos, com razão por sexo uniforme.⁵ A biópsia é possível em apenas ¼ de todos os casos ao diagnóstico.⁵ A sobrevida em 5 anos, de gliomas do tronco cerebral, no programa SEER foi de 18 %. Em outros estudos variou de 17 a 30 %.³¹

No presente estudo houve um caso confirmado de Glioma do tronco cerebral. Esta criança se encontrava no grupo etário de 5 a 9 anos, era do sexo feminino, e faleceu.

O Oligodendroglioma é um tumor astrogliar incomum.²¹

Neste estudo, o Oligodendroglioma teve maior ocorrência no grupo etário de 5 a 9 anos (57,1 %). Não houve diferença importante no sexo. A maioria, 85,7 % era supratentorial; apenas 1 (14,3 %) era infratentorial. Nos Oligodendrogliomas, a maioria, 71,4 %, estava VFT; 1 estava VET, e 1 faleceu.

O Ependimoma corresponde de 8 a 10 % dos tumores do SNC, sendo o 3º tumor pediátrico mais freqüente no SNC.^{21,38,40} Tem predomínio nas crianças menores de 5 anos (60 %).^{1,36,38} Não possui predomínio de sexo.^{5,38} A maioria ocorre na fossa posterior, surgindo no teto do 4º ventrículo.^{21,38,40} Pode se formar a partir do revestimento do canal central da medula espinhal.⁵ Noventa por cento dos Ependimomas são intracranianos, sendo que 60 % são infratentoriais e 30 %

supratentoriais.^{5,22,38} Dez por cento dos Ependimomas é intramedular, representando 25 % de todos os tumores intramedulares.⁵

A sobrevida em 5 anos dos Ependimomas no estudo do programa SEER foi de 28 a 32 %, em outros estudos variou de 12,5 a 21 %.^{31,39,40}

Neste estudo, o Ependimoma teve pouco predomínio do sexo masculino, com relação masculino-feminino de 1,2 : 1. O Ependimoma teve pico etário nos menores de 5 anos (61,1 %). Houve queda da ocorrência deste tumor após os 4 anos de vida, com 27,8 % de 5 a 9 anos, e 11,1 % de 10 a 14 anos. Predominou a topografia infratentorial (55,6 %); 33,3 % eram supratentoriais, e 11,1 % eram intramedulares. A maioria dos pacientes com Ependimoma foram a óbito (61,1 %); 33,3 % estava VFT, e 5,6 % VET.

As neoplasias do plexo corióide, geralmente localizam-se nos ventrículos laterais e 3º ventrículo, representando de 1 a 2 % de todos os tumores intracranianos da infância.^{21,40-42} Ocorrem na 1ª década de vida, e o carcinoma do plexo corióide é visto, mais comumente, em crianças menores de 2 anos.^{22,40} Nas séries estudadas encontrou-se razão de 4:1 entre papilomas e carcinomas.⁴¹ Apesar do Carcinoma de plexo corióide ser considerado de natureza mais agressiva, nem sempre o comportamento clínico do tumor correlaciona-se com o tipo histopatológico.⁴² Após cirurgia e RT, a maioria das crianças com neoplasias do plexo coróide tem longa sobrevida.⁴² Estudos mostram que os CPC são quimiossensíveis.⁴¹

Neste estudo, os tumores do plexo coróide predominaram nos menores de 5 anos (75 %), sendo que 50 % foram em menores de 2 anos. Não houve diferença importante no sexo. Todas estas crianças, neste estudo, estavam VFT.

O Tumor neuroepitelial desiembríoblastico, é um tumor astrogliar de baixo grau incomum, geralmente localizado no lobo temporal, e que ocorre em crianças maiores.^{5,6} Neste estudo foram registrados 2 casos deste tipo

histopatológico, ambos em maiores de 4 anos, e supratentoriais. Segundo status vital, 1 estava VET, e 1 estava VFT.

Os tumores neuroepiteliais primitivos, primariamente o Meduloblastoma e o Neuroblastoma intracraniano, possuem incidência 0,6 casos cada 100.000 crianças/ano, e representam de 15 a 27,5 % dos tumores do SNC, em crianças.^{1,21,43} Possuem predomínio no sexo masculino, com razão masculino-feminino de 1,4 : 1, e nas crianças menores de 4 anos.^{1,36}

A maioria dos Meduloblastomas ocorre na 1ª década de vida, com pico de incidência aos 5 anos de idade, com relação masculino-feminino de 2 :1.⁵ O Meduloblastoma ocorre, geralmente, na fossa posterior.^{12,21,43}

O tumores neuroepiteliais primitivos supratentoriais são menos freqüentes, podendo se originar na região da glândula pineal (Pineoblastoma) ou na cortical do cérebro (Neuroblastoma) (2,5 %)^{9,12,43}

Paulino et al, apresentou estudo sobre tumores neuroectodérmicos primitivos, onde a média de idade foi de 9 anos. A maioria possuía localização na fossa posterior (76 %), e 24 % era supratentorial. A taxa de sobrevida em 5 anos foi de 77 %, no geral. Mas meduloblastomas tinham taxa de sobrevida em 5 anos de 86,3 %, e tumores supratentoriais de apenas 47 %.⁴³

A sobrevida em 5 anos do Meduloblastoma segundo estudo do programa SEER foi de 39 %. Outros estudos demonstraram melhor sobrevida, entre 66 e 77 %. Isso pode refletir estudos com pacientes selecionados e tratados em centros especializados.³¹

Neste estudo, houve predomínio do sexo masculino no Meduloblastoma, com razão masculino : feminino de 3,4 : 1. O Meduloblastoma teve pico etário de 5 a 9 anos (45,5 %); e predominou na fossa posterior (95,5 %), com apenas um caso primário intramedular (4,5 %). Muitos pacientes com Meduloblastoma (45,5 %) faleceram; mas 40,9 % estavam VFT, e 13,6 % estavam VET.

Ocorreram dois casos de Neuroblastoma primário do SNC, nesta pesquisa. Ambos maiores de 9 anos, do sexo masculino, com tumor de localização supratentorial, 1 estava VFT, e o outro VET.

O Ganglioglioma é um tumor neuronal, incomum na criança, sendo que em mais de 90 % localiza-se no cérebro.^{5,21}

Neste estudo, houve 2 casos de Ganglioglioma, um em criança menor de 5 anos e outro no grupo etário de 5 a 9 anos. Um caso era feminino e outro masculino, e ambos eram supratentoriais. Um dos casos estava VET, e o outro VFT.

As neoplasias primárias da região pineal correspondem de 3 a 7 % dos tumores do SNC.^{21,44-46} Os tumores existentes na região da glândula pineal podem surgir a partir do parênquima da pineal (17 %), como Pineocitomas e Pineoblastomas. Também podem surgir das células germinativas (40 a 65 %), como Teratomas, Germinomas, Carcinomas de células embrionárias, Coriocarcinomas, Tumores do seio endodérmico; e de células gliais (15 %).^{22,47}

Os Pineocitomas possuem células bem diferenciadas. São raros, com poucos relatos na literatura da sua epidemiologia.

O Pineoblastoma é considerado um tumor neuroepitelial primitivo, e estudos mostram que são tumores quimiossensíveis.⁴⁸

Os Germinomas correspondem a 60 % dos tumores de linhagem germinativa no SNC, e possuem melhor prognóstico.⁵ Os outros tumores de células germinativas, têm prognóstico sombrio.⁵

Neste estudo, observou-se 1 caso de Pineocitoma e 1 caso de Pineoblastoma, ambos no grupo etário de 5 a 9 anos. O caso de Pineoblastoma era do sexo feminino, e o de Pineocitoma era masculino. Um caso estava VET, e o outro VFT.

Foram registrados 2 casos de Germinomas, nesta pesquisa, ambos acima de 4 anos, e do sexo feminino. Segundo o status vital, um caso estava VET, e o outro faleceu.

No estudo, foi observado um caso de Coriocarcinoma supraselar, no grupo etário de 5 a 9 anos, e do sexo feminino. Esta criança foi a óbito.

O craniofaringioma representa 9 % dos tumores do SNC, e é considerado uma malformação congênita, originada de vestígios remanescentes do ducto craniofaríngeo (Bolsa de Ratke), de crescimento lento.^{9,11,19,21} Os Craniofaringiomas correspondem a 50 % dos tumores supraselares.²² Dois terços dos Craniofaringiomas ocorrem em menores de 20 anos, com idade média de 8 anos, ao diagnóstico. Sua distribuição segundo o sexo é uniforme.⁵ É entidade rara antes de 2 anos de vida.⁵

Neste estudo, o Craniofaringioma foi o 4º tumor mais comum. Não foi registrado nenhum caso em menores de 2 anos. Houve um aumento progressivo de sua ocorrência, 22,2 % entre 2 a 4 anos, 33,3 % de 5 a 9 anos, e 44,4 % acima de 9 anos. Não houve diferença importante no sexo. Segundo o status vital, a maioria (88,9 %) estava VFT; apenas 1 estava VET.

Outros tumores da região selar são: Gliomas hipotalâmicos, Disgerminomas, Teratomas, Meningiomas, Epidermoidomas e Histiocitose hipotalâmica.²² Ocasionalmente é encontrado Adenoma hipofisário.²² O Adenoma hipofisário é mais comum na adolescência.⁶

Neste estudo observou-se um caso de Adenoma de hipófise, no grupo etário de 5 a 9 anos, do sexo feminino. Esta paciente estava VFT.

Os Meningiomas são tumores raros na infância, e possuem um predomínio do sexo feminino, com relação masculino – feminino de 1:2.⁴⁹ Os Meningiomas ocorrem em crianças maiores e adolescentes, com predomínio por topografia supratentorial.⁶

Neste estudo registrou-se 2 casos de Meningeoma, sendo um no grupo de 5 a 9 anos e o outro maior de 9 anos. Ambos eram do sexo feminino, e de localização supratentorial. Um dos casos estava VFT, e o outro faleceu.

Neste estudo houve um caso de Hemangioma supratentorial, em criança no grupo de 5 a 9 anos, do sexo feminino, que estava VFT.

Nas 12 crianças deste estudo, das quais não se obteve o exame anatomopatológico, predominou o sexo feminino, com relação feminino-masculino de 2 : 1. Houve predomínio do grupo etário de 5 a 9 anos (58,3 %), e da topografia infratentorial (83,3 %). Muitos destes pacientes possuíam infiltração do tronco cerebral que impossibilitava a ressecção tumoral. A maioria (83,3 %) faleceu, e 16,7 % estava VET.

O câncer na criança é entidade rara, correspondendo a apenas 1 % da incidência total segundo a idade, mas como se constitui na segunda causa de mortalidade infantil nos países desenvolvidos, há grande interesse da ciência na busca de um melhor conhecimento da biologia tumoral.³

Apesar dos tumores do SNC serem a segunda malignidade mais comum na criança, possuem uma grande diversidade de tipos histopatológicos, e muito da biologia destes tumores permanece um mistério.^{5,6}

Muitos tumores, mantém uma baixa taxa de sobrevida, e permanecem sendo desafios terapêuticos.³⁶

O estudo da epidemiologia dos tumores do SNC, apresentado neste trabalho, vem contribuir para um melhor conhecimento da distribuição das neoplasias pediátricas no Brasil. Este estudo pretende ser continuado, para que se possa avaliar futuramente a resposta terapêutica e a sobrevida das crianças com tumores do SNC, no HIJG.

6. CONCLUSÕES

1. Há discreto predomínio dos tumores do SNC no sexo masculino (53,5 %).
2. A maioria das crianças com tumores do SNC é de cor branca (97 %).
3. A faixa etária de 5 a 9 anos é a mais acometida por tumores do SNC (41,7 %).
4. A principal mesorregião de procedência em Santa Catarina é a Grande Florianópolis (42,5 %).
5. Considerando todas as crianças, o tipo histopatológico mais comum foi o Astrocitoma baixo grau (25,2 %), seguido pelo Meduloblastoma (19,1 %), e o Ependimoma (15,7 %).
6. Segundo a topografia, 49,6 % são supratentoriais, 44,9 % são infratentorial, e 5,5 % intramedular.
7. Segundo o status vital, 48,8 % dos pacientes estava vivo e fora de tratamento, 33,9 % foi a óbito e 17,3 % estava vivo e em tratamento.
8. 43 % das crianças estudadas foram a óbito com presença da neoplasia.

REFERÊNCIAS

1. Gurney JG, Severson RK, Davis S, and Robison LL. Incidence of cancer in children in the United States. *Cancer* 1995; 75:2186-95.
2. Kenney LB, Miller LA, Ries JAG, Nicholson S, Byrne J, and Reaman GH. Increased incidence of cancer in infants in the U.S.: 1980-1990. *Cancer* 1998; 82:1396-400.
3. Haase GM, Mauer AM, and Reaman GH. Survivorship in childhood cancer, a case statement for enhancement of the role of the american cancer society. *Cancer* 1998; 83: 821-3.
4. Ross JA, Severson RK, Pollock BH, and Robison LL. Childhood cancer in the United States. *Cancer* 1996; 77:201-7.
5. Heideman RL, Packer JR, Albright LA, Freeman CR, and Rorke LB. Tumors of the central nervous system. In: Pizzo PA and Poplack DG, editors. *Principles and Practice of Pediatric Oncology*. 3rd ed. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1997. p. 633-97.
6. Pötter R, Czech T, Dieckman K, Slavc I, Winberger-Prayer D, and Budka H. Tumors of the central nervous system. In: Voute PA, Kalifa C, and Barrett A, editors. *Cancer in children, Clinical Management*. 4th ed. New York: Oxford University Press; 1998. p. 170-92.

7. Black PL. Brain Tumors. NEJM 1991; 21:1471-6.
8. Duffner PK, Cohen ME, Thomas PR, and Lansky SB. The long-term effects of cranial irradiation on the central nervous system. Cancer 1985; 56:1841-6.
9. Becker LE. An appraisal of the World Health Organization classification of tumors of the central nervous system. Cancer 1985; 56:1856-64.
10. Burger PC. The "ideal" classification of pediatric central nervous system neoplasms. Cancer 1985; 56:1865-68.
11. Rorke LB, Gilles FH, Davis RL, and Becker LE. Revision of the World Health Organization classification of brain tumors for childhood brain tumors. Cancer 1985; 56:1869-86.
12. Packer RJ. Brain tumors in children. Arch Neurol 1999; 56:421-5.
13. Epstein F, and Epstein N. Surgical treatment of spinal cord astrocytomas of childhood. J Neurosurg 1982; 57:685-9.
14. Reimer R, and Onofrio BM. Astrocytomas of spinal cord in children and adolescents. J Neurosurg 1985; 63:669-75.
15. O'Sullivan C, Jenkin D, Doherty MA, Hoffman HJ, and Greenberg ML. Spinal cord tumors in children: long-term results of combined surgical and radiation treatment. J Neurosurg 1994; 81:507-12.

16. Minehan KJ, Shaw EG, Scheithauer BW, Davis DL, and Onofrio BM.
Spinal cord astrocytoma: pathological and treatment considerations. J Neurosurg 1995; 83:590-5.
17. Bouffet E, Pierre-Kahn A, Marchal JC, Jouvett A, Kalifa C, Choux M, et al. Prognostic factors in pediatric spinal cord astrocytoma. Cancer 1998; 83:2391-9.
- 18 Packer RJ, Boyett JM, Zimmerman RA, Albright AL, Kaplan AM, Rorke LB, et al. Outcome of children with brain stem gliomas after treatment with 7800 cGy of hiperfractionated radiotherapy. Cancer 1994; 74: 1827-34.
- 19 Baskin DS, and Wilson CB. Surgical management of craniopharyngiomas. J Neurosurg 1986; 65:22-7.
20. Levin VA. Neuro-oncology, an overview. Arch Neurol 1999; 56:401-4.
21. Harwood-Nash DC. Primary neoplasms of the central nervous system in children. Cancer 1991; 67:1223-28.
22. Segall HD, Batnitzky S, Zee CS, Ahmadi J, Bird CR, and Cohen ME.
Computed tomography in the diagnosis of intracranial neoplasms in children. Cancer 1985; 56:1748-55.
23. Batnitzky S, Segll HD, and Cohen ME. Radiologic guidelines in assessing children with intracranial tumors. Cancer 1985; 56:1756-62.

24. Packer RJ, Batnitzky S, and Cohen ME. Magnetic resonance imaging in the evaluation of intracranial tumors of childhood. *Cancer* 1985; 56:1767-72.

25. Kucharczyk W, Brant-Zawadzki M, Sobel D, Edwards MB, Kelly WM, Norman D, et al. Central nervous system tumors in children: detection by magnetic resonance imaging. *Radiology* 1985;155:131-6

26. Geyer JR, Finlay JL, Boyett JM, Wisoff J, Yates A, Mao L, et al. Survival of infants with malignant astrocytomas. *Cancer* 1995; 75:1045-50.

27. Horowitz ME, Mulhern RK, Kun LE, Kovnar E, Sanford RA, Simmons J, et al. Brain tumors in the very young child, postoperative chemotherapy in combined-modality treatment. *Cancer* 1988; 61:428-34.

- 28 Fisher PG, Needle MN, Cnaan A, Zhao H, Geyer JR, Molloy PR, et al. Salvage therapy after postoperative chemotherapy for primary brain tumors in infants and very young children. *Cancer* 1998; 83:566-74.

29. Young J, Miller R. Incidence of malignant tumors in U.S. children. *J. Pediatr* 1975; 86:254.

- 30 Corn BW, Yousem DM, Scott CB, Rotman M, Asbell SO, Nelson DF, et al. White matter changes are correlated significantly with radiation dose. *Cancer* 1994; 74:2828-35.

31. Duffner PK, Cohen ME, Myers MH, and Heise HW. Survival of children with brain tumors: SEER Program, 1973-1980. *Neurology* 1986; 36:597- 601.

32. Foreman NK, Thorne RN, and Mott NG. Variation in survival of children with cancer within a region of the United Kingdom. *Cancer* 1996; 77:785-90.

33. Boyett JM, and Vietti TJ. Statistics of conducting clinical trials for children with brain tumors. *Cancer* 1985; 56:1894-85.

34. Cohen ME, Duffner PK, Kun LE, and D'Souza B. The argument for a combined cancer consortium research data base. *Cancer* 1985; 56:1897-1901.

35. INCA – Ministério da Saúde, Epidemiologia dos tumores da criança e do adolescente. "O problema do câncer no Brasil", 4^a Ed. Rio de Janeiro, 1997. Available from: URL:
http://www.inca.org.br/epidemiologia/crianca_e_adolescente.html.

36. Polednak AP, and Flannery JT. Brain, other central nervous system, and eye cancer. *Cancer* 1995; 75:330-7.

37. De la Torre ML, Ridaúra SC, Reyes MM, and Rueda FF. Central nervous system tumors in Mexican children. *Childs Nerv Syst* 1993; 9:260-5.

38. West CR, Bruce DA, and Duffner PK. Ependymomas. *Cancer* 1985; 56:1812-6.
39. Young JL, Ries LG, Silverberg E, Horm JW, and Miller RW. Cancer incidence, survival, and mortality for children younger than age 15 years. *Cancer* 1986; 58:598-602.
40. Sanford RA, Laurent JP. Intraventricular tumors of childhood. *Cancer* 1985; 56:1795-9.
41. Packer RJ, Perilongo G, Johnson D, Sutton LN, Vezina G, Zimmerman RA, et al. Choroid plexus carcinoma of childhood. *Cancer* 1992; 69:580-5.
42. Gianella-Borradori A, Zeltzer PM, Bodey B, Nelson M, Britton H, and Marlin A. Choroid plexus tumors in childhood, Response to chemotherapy, and immunophenotypic profile using a panel of monoclonal antibodies.
43. Paulino AC, and Melian E. Medulloblastoma and supratentorial primitive neuroectodermal tumors. *Cancer* 1999; 86:142-8.
44. D'Andrea AD, Packer RJ, Rorke LB, Bilaniuk LT, Sutton LN, Bruce DA, et al. Pineocytomas of childhood. A reappraisal of natural and response to therapy. *Cancer* 1987; 59:1353-7.

45. Edwards MSB, Hudgins RJ, Wilson CB, Levin VA, and Wara WM.
Pineal region tumors in children. J Neurosurg 1988; 68:689-97.
46. Disclafani AD, Hudgins RJ, Edwards MSB, Wara W, Wilson CB, and
Levin VA. Pineocytomas. Cancer 1989; 63:302-4.
47. Bruce DA, and Allen JC. Tumor staging for pineal region tumors of
childhood. Cancer 1985; 56:1792-4.
48. Ghim TT, Davis P, Seo JJ, Crocker I, O'Brien M, and Krawiecki N.
Response to neoadjuvant chemotherapy in children with
pineoblastoma. Cancer 1993; 72:1795-1800.
49. Rohringer M, Sutherland GR, Louw DF, Sima AAF. Incidence and
clinicopathological features of meningioma. J Neurosurg 1989;
71:665-72.

NORMAS ADOTADAS

Foram adotadas as normas da Convenção de Vancouver – Canadá, de acordo com a 5ª edição, com algumas adaptações: Comitê Internacional de Editores de Revistas Médicas. Requisitos uniformes para originais submetidos a revistas biomédicas. J Pediatr 1997; 73: 213-24.

As normas da Convenção de Vancouver constam na normatização da resolução número 001/99 do Colegiado do Curso em Medicina da Universidade Federal de Santa Catarina.

RESUMO

Os tumores do Sistema Nervoso Central (SNC) representam a segunda malignidade mais freqüente e o tumor sólido mais comum da infância. O presente estudo foi realizado nas crianças portadoras de tumor do SNC, visando verificar a ocorrência de casos novos, segundo o sexo, a cor, a idade, a procedência, a topografia, o tipo histopatológico, e o status vital. Foram analisados 127 prontuários de crianças com idade de 0 a 14 anos, procedentes de Santa Catarina, atendidas no Serviço de Onco-Hematologia (SOH) do Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG), com diagnóstico de tumor do SNC estabelecido entre 01/01/94 e 31/12/00. Observou-se predomínio do sexo masculino (53,5 %) e da cor branca (97 %). A faixa etária mais comum foi de 5 a 9 anos (41,7 %). A mesorregião de maior procedência foi a Grande Florianópolis (42,5 %). Noventa e um por cento das crianças tiveram confirmação do anatomopatológico. Os tipos histopatológicos mais comuns foram o Astrocitoma baixo grau (25,2 %), o Meduloblastoma (19,1 %), e o Ependimoma (15,7 %). Quarenta e nove por cento dos pacientes eram supratentorial; 44,9 % eram infratentoriais, e 5,5 % intramedulares.. Segundo o status vital, 48,8 % dos pacientes estava vivo e fora de tratamento, 33,9 % foi a óbito e 17,3 % estava vivo e em tratamento. Todas as crianças que faleceram apresentavam-se com a doença resistente ao tratamento, recidivada ou residual. O estudo da epidemiologia dos tumores do SNC, apresentado neste trabalho, vem contribuir para um melhor conhecimento da distribuição das neoplasias pediátricas no Brasil.

SUMMARY

Cancers of the central nervous system (CNS) represent the second most frequent malignancy and the most common solid tumor in children. This study was conducted in children with CNS tumors, for verify the occurrence of new cases, according to sex, colour, age, provenance, topography, histopathologic type, and “status vital”. It were analysed 127 records of 0-14 aged children, with CNS tumors, proceeding of Santa Catarina state, attended in the Onco-Hematology Service of the Joana de Gusmão Pediatric Hospital, between 01/01/94 and 12/31/00. There was slightly higher occurrence in male children (53,5 %). Most patients were white (97 %). The more common age group was aged 5-9 (41,7 %). The majority of children proceeded from Metropolitan area of Florianópolis mesorregion (42,5 %). Ninety one percent of CNS tumors were microscopically confirmed. The most common histopathologic type was low-grade Astrocytoma(25,2 %), follow by Medulloblastoma (19,1 %), and Ependymoma (15,7 %). Fourty nine percent of CNS tumors was supratentorial ; 44,9 % was infratentorial, and 5,5 % was intraspinal.. Fourty nine percent of patients was alive and out of treatment, thirty four percent dyed, and seventeen was alive and in treatment. All of children dyed with treatment resisting, relapse or residual tumor. The study of CNS tumors, presented in this work, contribute for a better knowledge of the distribution of pediatric tumors in Brazil.

APÊNDICE 1

PROTOCOLO DE PESQUISA

- 1) Nome do paciente : _____
- 2) Número do prontuário : _____
- 3) Idade : _____
- 4) Sexo : () masculino () feminino
- 5) Cor : () branca () pardo () preta () amarelo () indígena
- 6) Procedência : _____
- 7) Diagnóstico : _____
- 8) Data do diagnóstico : ____ / ____ / ____
- 9) Anatomopatológico : () sim () não
- 10) Topografia : () Supratentorial () Infratentorial () Medular
- 11) Status vital : () Vivo em tratamento (com tumor)
() Vivo fora de tratamento (sem tumor)
() Óbito : data : ____ / ____ / ____
- 12) Situação da neoplasia no óbito : () Com tumor evidente
() Sem tumor evidente
- 13) Data do levantamento : ____ / ____ / ____

ANEXO 1

CLASSIFICAÇÃO DOS TUMORES DO SNC:

1) Tumores do tecido neuroepitelial:

A. Tumores gliais:

1. Astrocitomas:

- a. Astrocitoma baixo grau (fibrilar, protoplasmático, gemistocítico, pilocítico e xantomatoso)
- b. Astrocitoma anaplásico
- c. Tumor subependimal de células gigantes (Esclerose tuberosa)
- d. Glioma gigantocelular

2. Oligodendrogliomas:

- a. Oligodendroglioma
- b. Oligodendroglioma anaplásico

3. Ependimomas:

- a. Ependimoma baixo grau
- b. Ependimoma anaplásico
- c. Ependimoma mixopapilar

4. Tumores do plexo corióide:

- a. Papiloma do plexo corióide
- b. Carcinoma do plexo corióide

5. Gliomas mistos:

- a. Oligoastrocitoma
 - 1. Oligoastrocitoma anaplásico
- b. Astroependimoma
 - 1. Astroependimoma anaplásico
- c. Oligoastroependimoma
 - 1. Oligoastroependimoma anaplásico
- d. Oligoependimoma
 - 1. Oligoependimoma anaplásico
- e. Gliofibroma

6. Glioblastoma

B. Tumores neuronais:

- 1. Gangliocitoma
- 2. Gangliocitoma anaplásico
- 3. Ganglioglioma
- 4. Ganglioglioma anaplásico

C. Tumor neuroepitelial primitivo:

- 1. Tumor neuroepitelial primitivo não especificado*
- 2. Tumor neuroepitelial primitivo com outros elementos celulares
- 3. Meduloepitelioma.

* Estes são os tumores neuroectodérmicos primitivos, pela classificação da OMS. Mas possuem denominação distinta, de acordo, com a sua localização, sendo no cerebelo denominado de Meduloblastoma, na glândula pineal de Pineoblastoma e no cérebro de Neuroblastoma. (f,h)

D. Tumor da glândula pineal:

1. Pineoblastoma (vide C)
2. Pineocitoma

II) Tumores das meninges e tecidos relacionados:

A. Meningiomas:

1. Meningioma
3. Meningioma anaplásico

B. Sarcoma das meninges

C. Tumores melanocíticos primários

III) Tumores da bainha neuronal:

- A. Schwanoma
- B. Schwanoma anaplásico
- C. Neurofibroma
- D. Neurofibroma anaplásico

IV) Linfomas malignos primários

V) Tumores de origem vascular:

- A. Hemangioma
- B. Hemangioblastoma
- C. Hemangiopericitoma
- D. Angiossarcoma

VI) Tumores de células germinativas:

- A. Germinoma
- B. Carcinoma embrionário
- C. Coriocarcinoma
- D. Tumor de seio endodermal
- E. Tumores teratomatosos
- F. Mistos

VII) Malformações tumorais:

- A. Craniofaringioma
- B. Cisto do ducto Rathke
- C. Cisto epidermal
- D. Cisto dermóide
- E. Cisto colóide
- F. Cisto brônquico
- G. Lipoma
- H. Tumor de células granulares (Coristoma)
- I. Hamartoma

VIII) Tumores de origem neuroendócrina:

- A. Tumores de Adenohipófise
 - 1. Adenoma
 - 2. Carcinoma
- B. Paraganglioma

IX) Extensão local de tumores regionais

X) Tumores metastáticos

ANEXO 2

Divisão territorial com indicação das Mesorregiões e Microrregiões
Geográficas e Municípios do Estado de Santa Catarina (Fonte : IBGE).

1. OESTE CATARINENSE:

1.a) São Miguel d'Oeste: Anchieta, Barra Bonita, Bandeirante Belmonte, Descanso, Dionísio Cerqueira, Guaraciara, Guarujá do Sul, Iporã d'Oeste, Itapiranga, Mondaí, Palma Sola, Paraíso, Princesa, Riqueza, Omelândia, Santa Helena, São João do Oeste, São José do Cedro, São Miguel d'Oeste, Tunápolis.

1.b) Chapecó: Águas de Chapecó, Águas Frias, Bom Jesus do Oeste, Caibi, Campo Erê, Caxambu do Sul, Chapecó, Cordilheira Alta, Coronel Freitas, Cunha Porã, Cunhataí, Flor do Sertão, Formosa do Sul, Guatambú, Iraceminha, Irati, Jardinópolis, Maravilha, Modelo, Nova Erechin, Nova Itaberaba, Novo Horizonte, Palmitos, Pinhalzinho, Planalto Alegre, Quilombo, Saltinho, Santa Terezinha do Progresso, Santiago do Sul, São Bernardino, São Carlos, São Lourenço do Oeste, São Miguel da Boa Vista, Saudades, Serra alta, Sul Brasil, Tigrinhos, união d'Oeste.

1.c) Xanxerê: Abelardo Luz, Bom Jesus, Coronel Martins, Entre Rios, Faxinal dos Guedes, Galvão, Ipiaçu, Jupiá, Lajeado Grande, Marema, Ouro Verde, Passos Maina, Ponte Serrada, São Domingos, Vargeão, Xanxerê, Xaxim.

1.d) Joaçaba: Água Doce, Arroio Trinta, Caçador, Calmon, Capinzal, Catanduvas, Erval Velho, Fraiburgo, Herval d'Oeste, Ibiam, Ibicaré, Iomerê, Jaborá, Joaçaba, Lacerdópolis, Lebon Régis, Luzerna, Macieira, Matos Costa, Ouro, Pinheiro Preto, Rio das Antas, Salto Veloso, Tangará, Treze Tílias, Vargem Bonita, Videira.

1.e) Concórdia: Alto Bela Vista, Arabutã, Arvoredo, Concórdia, Ipira, Ipumirim, Irani, Itá, Lindóia do Sul, Paial, Peritiba, Piratuba, Presidente Castelo Branco, Seara, Xavantina.

2. NORTE CATARINENSE:

2.a) Canoinhas: Bela Vista do Toldo, Canoinhas, Irineópolis, Itaiópolis, Mafra, Major Vieira, Monte Castelo, Papanduva, Porto União, Santa Terezinha, Timbó Grande, Três Barras.

2.b) São Bento do Sul: Campo Alegre, Rio Negrinho, São Bento do Sul.

2.c) Joinville: Araquari, Balneário Barra do Sul, Corupá, Garuva, Guaramirim, Itapoá, Jaraguá do Sul, Joinville, Massaranduba, São Francisco do Sul, Schroeder.

3. SERRANA:

3.a) Curitibanos: Abdon Batista, Brunópolis, Campos Novos, Curitibanos, Frei Rogério, Monte carlo, Ponte Alta, Ponte Alta do Norte, Santa Cecília, São Cristóvão do Sul, Vargem, Zortéa.

3.b) Campos de Lages: Anita garibladi, Bocaina do Sul, Bom Jardim da Serra, Bom Retiro, Campo Belo do Sul, Capão Alto, Celso Ramos, Cerro Negro, Correia Pinto, Lages, Otacílio Costa, Painel, Palmeira, Rio Rufino, São Joaquim, São José do Cerrito, Urubici, Urupema.

4. VALE DO ITAJAÍ:

4.a) Rio do Sul: Agronômica, Aurora, Braço do Trombudo, Dona Emma, Ibirama, José Boiteux, Laurentino, Lontras, Mirim Doce, Pouso Redondo, Presidente Getúlio, Presidente Nereu, Rio do Campo, Rio do Oeste, Rio do Sul, Salete, Taió, Trobudo Central, Vitor Meirelles, Witmarsum.

4.b) Blumenau: Apiúna, Ascurra, Benedito Novo, Blumenau, Botuverá, Brusque, Doutor Pedrinho, Gaspar, Guabiruba, Indaial, Luiz Alves, Pomerode, Rio dos Cedros, Rodeio, Timbó.

4.c) Itajaí: Balneário Camboriú, Barra Velha, Bombinhas, Camboriú, Ilhota, Itajaí, Itapema, Navegantes, Penha, Piçarras, Porto Belo, São João do Itaperiú.

4.d) Ituporanga: Agrolândia, Atlanta, Chapadão do Lageado, Imbuia, Ituporanga, Petrolândia, Vidal Ramos.

5. GRANDE FLORIANÓPOLIS:

5.a) Tijucas: Angelina, Canelinha, Leoberto Leal, Major gercino, Nova Trento, São João Batista, Tijucas.

5.b) Tabuleiro: Águas Mornas, Alfredo Wagner, Anitápolis, Rancho Queimado, São Bonifácio.

6. SUL CATARINENSE:

6.a) Tubarão: Armazém, Braço do Norte, Capivari de Baixo, garopaba, Grão Pará, Gravatal, Imaruí, Imbituba, Jaguaruna, Laguna, Orleans, Pedras Grandes, Rio Fortuna, Sangão, Santa Rosa de Lima, São Ludgero, São Martinho, Treze de Maio, Tubarão.

6.b) Criciúma: Cocal do Sul, Criciúma, Forquilha, Içara, Lauro Müller, Morro da Fumaça, Nova Veneza, Siderópolis, Treviso, Urussunga.

6.c) Araranguá: Araranguá, balneário Arroio da Silva, Balneário Gaivota, Ermo, Jacinto Machado, Maracujá, Meleiro, Morro Grande, Passo de Torres, Praia Grande, Santa Rosa do Sul, São João do Sul, Sombrio, Timbé do Sul, Turvo.

**TCC
UFSC
PE
0415**

Ex.1

N.Cham. TCC UFSC PE 0415

Autor: Costa, Daniela Alm

Título: Epidemiologia dos tumores do sis



972803633

Ac. 254011

Ex.1 UFSC BSCCSM